

## Tumores raros: **Cáncer de nasofaringe**



**Índice de informes breves:** 1. ¿Qué es una enfermedad rara? ; 2. Día Mundial de las Enfermedades Raras, 2011; 3. Esclerosis Lateral Amiotrófica; 4. Enfermedad de Huntington; 5. Colitis Ulcerosa; 6. Enfermedad de Crohn; 7. Xantomatosis cerebrotendinosa; 8. Enfermedad de Fabry; 9. Fibrosis quística; 10. Esclerosis sistémica; 11. Enfermedad de Niemann-Pick; 12. Enfermedad de Gaucher; 13. Tumores raros; 14. Cáncer de mama en hombres; 15. Cáncer de laringe en mujeres; 16. Cáncer de testículo; **17. Cáncer de nasofaringe**

### Tumores raros:

La Red Epidemiológica de Investigación de Enfermedades Raras (REpIER) era una red temática de grupos de investigación (16 grupos de investigación pertenecientes a once Comunidades Autónomas) que incluía tanto a investigadores clínicos, epidemiólogos, farmacólogos, genetistas, biólogos moleculares, etc. y que pretendía abordar la investigación epidemiológica y clínica de las Enfermedades Raras (ER).

Uno de los grupos de enfermedades relevantes participantes en REpIER, por su interés científico y por sus implicaciones en la Salud Pública, fue el denominado de Tumores Malignos Raros, procesos sobre los que la información existente en aquel momento (y también ahora) era muy limitada y escasa.

Dentro del REpIER se recibió financiación para el desarrollo de diferentes actividades por medio del Fondo de Investigaciones Sanitarias (Expediente: G03/123) y también financiación específica del mismo FIS (Expedientes: PIO20686 y Red de Centros C03/09) sobre tumores raros desarrollándose el proyecto de investigación "Tumores Malignos Raros en España", cuya meta era mejorar el conocimiento sobre la etiología, morbilidad y supervivencia de los Tumores Malignos Raros en España, así como conocer los recursos disponibles para la atención a los enfermos y sus familias. El estudio, entonces, cubría información sobre una población aproximada de 10 millones de habitantes, que correspondía al área geográfica cubierta por los 12 registros de cáncer de población españoles que participaron en el estudio.

Los principales objetivos del estudio eran: la identificación, para el conjunto de los diferentes Registros de Cáncer Españoles que participaron, los cánceres o tumores malignos que se pudieran considerar por su frecuencia como raros (eligiendo como umbral el de una incidencia menor de 3 casos por 100.000 habitantes), y el seleccionar un grupo reducido de Tumores Malignos Raros para los que se recabaría información más detallada sobre la historia natural de la enfermedad y los diferentes aspectos asistenciales relacionados con su diagnóstico, su estadio y el tratamiento aplicado. Esta información junto aquella otra que era procedente de la literatura científica debería permitir la realización de la caracterización de cada uno de los Tumores Malignos Raros incluidos en este estudio, siguiendo las líneas propuestas por el Programa de Enfermedades Raras de la Unión Europea y que era el ámbito de actuación de REpIER).

Para el **análisis general** de los tumores raros se eligieron aquellos 26 Tumores malignos raros en hombres y 33 en mujeres que cumplían el requisito de una incidencia menor de 3 casos por 100.000h. Entre estos estaba en cáncer de laringe en mujeres.

### Cáncer de nasofaringe

#### **Introducción:**

El cáncer de nasofaringe tiene unas características peculiares que lo hacen diferente de otros tumores localizados en la cabeza y cuello. Anatómicamente la región en donde asienta está oculta y no tiene funciones específicas definidas.

Los síntomas precoces son escasamente frecuentes y cuando aparecen no están referidos a la propia nasofaringe sino a estructuras circundantes, como el agujero de la trompa de Eustaquio o la cavidad nasal. Por este motivo, el diagnóstico se suele retrasar sobre todo en aquellos países en los que estos tumores más raros aún. Por otra parte, esta zona no es muy accesible a las maniobras quirúrgicas y, por ello, la radioterapia es el tratamiento más frecuente utilizado.

La nasofaringe está cubierta por un epitelio columnar mucociliar estratificado. Está en continuidad con la cavidad nasal, con la base del cráneo y con las dos primeras vértebras cervicales en la parte posterior y la parte superior del paladar blando. Las variantes histopatológicas del cáncer nasofaríngeo se pueden considerar como diferentes variedades del carcinoma escamoso y se clasifican en carcinoma escamoso queratinizante; carcinoma escamoso no queratinizante y carcinoma indiferenciado de tipo nasofaríngeo. Las características de este último son tan típicas que se puede casi hacer el diagnóstico incluso cuando solo se ha tomado una muestra de los ganglios metastáticos. Como este tipo histológico esta asociado a un infiltrado linfocítico se llamaba a esta variante que es la más frecuente *linfocitoma* y *carcinoma transicional*. Es el más frecuente.

Además se diagnostican, también, otros tipos histológicos como el linfoma, plasmocitoma, adenocarcinomas y angiofibromas juveniles, pero en muchas menos ocasiones.

Existen muchas hipótesis sobre los factores de riesgo implicados en este cáncer, pero los más frecuentes son:

- Raza y genética: Las más altas incidencias (10-30/100.000) ocurren en grupos étnicos del sudeste de China, esquimales y filipinos. Se ha sugerido una asociación importante entre genes HLA-A en sujetos con cáncer de nasofaringe.
- Factores medioambientales tales como consumo de alimentos salados y ahumados y la forma de procesamiento culinario de modo que las nitrosaminas volátiles en ellos se pueden distribuir sobre la mucosa nasofaríngea por medio del vapor.
- Infecciones: posiblemente, el virus Epstein-Barr (VEB). La epidemiología molecular muestra que péptidos relacionados con el VEB son capaces de inducir la transformación maligna de las líneas celulares de linfoblastos in vitro.

La presentación más frecuente en este tipo de tumor es la de una masa en el cuello (90%).

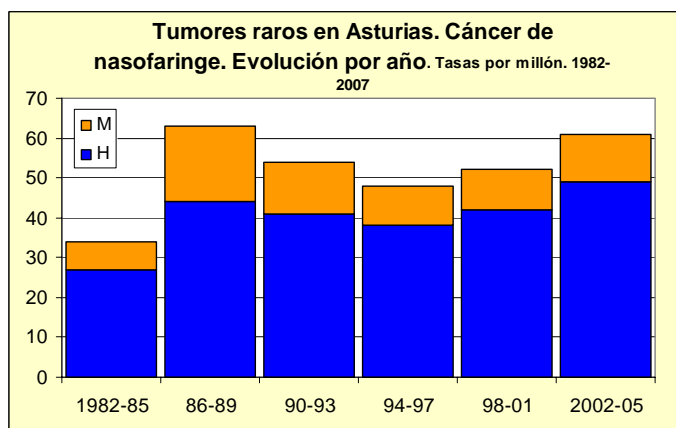
Otros síntomas presentes se relacionan con alteraciones en la audición asociados a otitis media, tinnitus, obstrucción nasal, sangrado nasal y/o epistaxis, trismus y dolor. Como los tumores pueden acceder a las estructuras parafaríngeas todos los síntomas relacionados con los nervios del II al VI son relativamente frecuentes. Las metástasis en cuello que pueden ser múltiples, en ambas cadenas laterales y las posteriores. La aparición de metástasis a distancia suele ser más frecuente que en otros tumores de cabeza y cuello.

El diagnóstico en muchos casos se hace tarde. Las dificultades para examinar la nasofaringe son bien conocidas aunque se use el nasofaringolaringoscopia flexible. El método convencional es radiografía lateral del cuello y una axial de la base del cráneo, siendo imprescindible un TAC y/o RM.

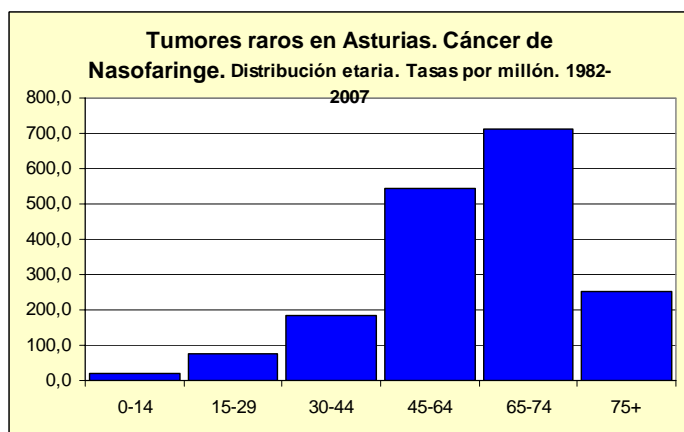
El tratamiento standard es la radioterapia. La cirugía no se puede hacer en la mayoría de los tumores al no poder garantizar generalmente unos márgenes adecuados, y que conlleva gran morbilidad. Se pueden usar, también, técnicas intracavitarias, como la braquiterapia, que se usan en enfermedad recurrente en combinación con radiación externa. La quimioterapia se utiliza solo cuando al diagnóstico existen metástasis a distancia o en recurrencias con metástasis regionales y/o a distancia.

## Objetivos:

El cáncer de nasofaringe es un tumor no muy frecuente en ambos sexos.



Nuestro objetivo, en este estudio, fue describir las tendencias temporales de la incidencia de cáncer de nasofaringe en el periodo 1986-98 en el conjunto de seis áreas geográficas españolas en las que existe un registro de cáncer de población



Debido a su rareza, tras un largo período de síntomas, el diagnóstico suele hacerse en estadios más avanzados (mayor tamaño tumoral y mayor afectación de ganglios linfáticos).

En un estudio transregional la incidencia asturiana de cáncer de nasofaringe era un 30% superior a la española (la de los diferentes registros existentes) en hombres y un 5% inferior a la española en mujeres, debido, probablemente a la exposición industrial de los casos en hombres.

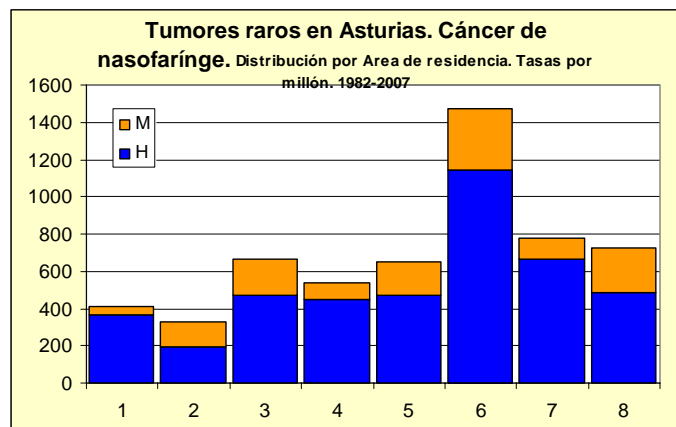
En este informe breve pretendemos exponer cual ha sido la incidencia y características de presentación del cáncer de nasofaringe en Asturias desde 1982 a 2007, ambos inclusive.

Para el total de este período de estudio hemos observado **un total de 323 casos, con una tasa media anual de 12,6 casos por millón de habitantes y año** (alrededor de 13 casos nuevos anuales). Sin embargo, la incidencia es 3,5 veces superior en hombres (tasa media de 19,5 respecto a 5,2 en mujeres). En el gráfico 1 se observa una estabilización de los casos en los últimos años.

La **distribución etaria** detectada nos muestra la mayor incidencia de la enfermedad a medida que aumenta la edad hasta los 65-74 años de edad. Las mayores incidencias corresponden a personas de entre 65-74 años de edad que son considerablemente más altas que en cohortes previas y posteriores. No obstante, la edad con

Copias de este documento están disponibles en [www.asturias.es](http://www.asturias.es) → Cuidar tu salud en Asturias: [www.astursalud.es](http://www.astursalud.es). Para más información puede dirigirse a: Dirección General de Salud Pública y Participación. Consejería de Salud y Servicios Sanitarios. Gobierno del Principado de Asturias. C/ Ciriaco Miguel Vigil, 9 33006 OVIEDO

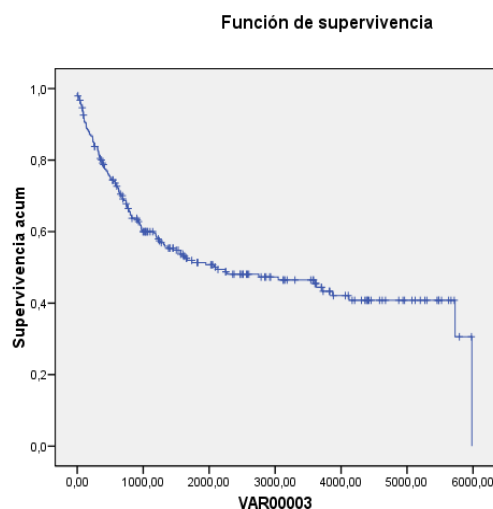
mayor frecuencia absoluta de casos es la de 45-64 años de edad (172 casos en el periodo). La edad media al diagnóstico fue los 57 años de edad con un rango entre los 5 y los 91 años.



El **Área Sanitaria** con una mayor incidencia acumulada en este período de tiempo ha sido el Área Sanitaria VI, un Área con una proporción alta de población mayor, como es habitual. El Área Sanitaria con menor incidencia es el Área II.

Tras haber cruzado estos datos con la **mortalidad** en Asturias se han detectado 196 fallecimientos con una edad media de 64 años y un rango entre los 21 y los 92 años de edad.

El **lugar anatómico** más frecuente es el sin especificar (80% de los casos).



El **tipo histológico** más frecuente ha sido el carcinoma linfopitelial (30%) y carcinoma de células escamosas (25%) .

En un **análisis de supervivencia** realizado a los casos diagnosticados a partir de 1991 (inclusive) y censurando los datos a fecha de 31.12.2007 obtenemos curvas de supervivencia como la del gráfico de supervivencia.

En ella podemos observar que a 5 años tras diagnósticos la función de supervivencia del cáncer de nasofaringe es del 50%. A 10 años es del 43%.

**Este proyecto ha sido financiado a cargo de los fondos para la cohesión territorial 2010 del Ministerio de Sanidad y Política Social que fueron aprobados en el CISNS, como apoyo a la implementación a la Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud**

**Informe realizado por Marcial Argüelles, Mario Margolles, Sara Mérida.** Consejería de Salud y Servicios Sanitarios